

knap, var det altid samtalerapi, som blev fravalgt, da lægen prioriterede de biomedicinske opgaver. Samtalerapi er således ikke en naturlig og integreret del af den praktiserende læges arbejde.

Til trods for, at det fremhæves, at praktiserende læger i højere grad skal tage sig af patienter med psykisk lidelse [4;5], også med samtalerapi, er behandlingen dårligt undersøgt, og der er ikke indbygget træning i samtalerapi i uddannelsen. Der er behov for en relevant teori for det psykologiske område i almen praksis og for forskning og kvalitetssikring på området. Desuden er der behov for kvalitetssikret træning og supervision af praktiserende læger, hvis samtalerapi skal være et standardiseret behandlingstilbud i almen praksis.

**KORRESPONDANCE:** Annette Sofie Davidsen, Forskningsenheden for Almen Praksis, Øster Farimagsgade 5, Postboks 2099, 1014 København K. E-mail: ad@gpract.ku.dk

**ANTAGET:** 20. september 2009

**FØRST PÅ NETTET:** 8. marts 2010

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

#### LITTERATUR

1. Goldberg D. Epidemiology of mental-disorders in primary-care settings. *Epi Rev* 1995;17:182-90.
2. Cape J, Barker C, Buszewicz M et al. General practitioner psychological management of common emotional problems (II): a research agenda for the development of evidence-based practice. *Br J Gen Pract* 2000;50:396-400.
3. Huibers MJ, Beurskens AJ, Bleijenberg G et al. The effectiveness of psychosocial interventions delivered by general practitioners. *Cochrane Database Syst Rev* 2003 (2):CD003494.
4. Dansk Psykiatrisk Selskab. Behandling af psykiske lidelser af ikke psykotisk karakter. København, 2001.
5. Dansk Psykiatrisk Selskab, Dansk Selskab for Almen Medicin. Bedre patientforløb for patienter med psykiske lidelser af ikke psykotisk karakter. København, 2004.
6. Praktiserende lægers organisation. Landsoverenskomsten. København: PLO, 2006.
7. Kaltoft S. Samtalerapi – et værktøj i almen praksis. *Ugeskr Læger* 1993;155:415-21.
8. Risør O, Larsen J. Samtalerapi i almen praksis. *Ugeskr Læger* 1995;157:4011-5.
9. Cape J, Barker C, Buszewicz M et al. General practitioner psychological management of common emotional problems (I): definitions and literature review. *Br J Gen Pract* 2000;50:313-8.
10. Patton MQ. *Qualitative research & evaluation methods*. 3 ed. London: Sage, 2002.
11. Davidsen A. Experiences of carrying out talking therapy in general practice: A qualitative interview study. *Pat Educ Counsel* 2008;72:268-75.
12. Davidsen A. How does the general practitioner understand the patient? *Psych Psychother-Theory Res Pract* 2009;82:199-217.
13. Smith JA, Osborn M. Interpretative phenomenological analysis. I: Smith JA, ed. *Qual Psych*. London: Sage, 2003:51-80.
14. Leichsenring F, Rabung S. Effectiveness of long-term psychodynamic psychotherapy – A meta-analysis. *JAMA* 2008;300:1551-65.
15. Holmes J. Psychotherapy and general practice: evidence, narrative and the 'new deal' in mental health. *Psychoanal Psychother* 2000;14:129-41.
16. van Weel-Baumgarten EM, van den Bosch WJ, van den Hoogen HJ et al. The validity of the diagnosis of depression in general practice: is using criteria for diagnosis as a routine the answer? *Br J Gen Pract* 2000;50:284-7.
17. Borrell-Carrio F, Suchman AL, Epstein RM. The biopsychosocial model 25 years later: Principles, practice, and scientific inquiry. *Ann Fam Med* 2004;2:576-82.
18. Pincus HA, Pechura CM, Elinson L et al. Depression in primary care: linking clinical and systems strategies. *Gen Hos Psych* 2001;23:311-8.
19. Københavns Kommune SP. Superviseret samtalebehandling i almen praksis. København: Københavns Kommune, 1999.
20. Dowrick C, Gask L, Perry R et al. Do general practitioners' attitudes towards depression predict their clinical behaviour? *Psych Med* 2000;30:413-9.

## Primær cerebral vaskulitis hos børn

Læge Dan Østergaard Pradsgaard, overlæge Brian Stausbøl-Grøn, professor John Rosendahl Østergaard & professor Troels Herlin

### RESUME

**INTRODUKTION:** Primær cerebral vaskulitis hos børn er en relativt nyligt erkendt inflammatorisk sygdom i hjernens blodkar. Sygdommen karakteriseres ved et nyligt erhvervet fokalt eller diffust neurologisk udfald med angiografisk eller histologisk verificerede vaskulitisforandringer i hjernen uden anden kendt sygdom.

**MATERIALE OG METODER:** Retrospektiv journalbaseret gennemgang af patienter under 15 år med diagnosen cerebral vaskulitis, der har været indlagt på afdelingen siden 1999.

**RESULTATER:** Seks ud af ti børn med centralnervesystem (CNS)-vaskulitisforandringer påvist ved magnetisk resonans (MR)-skanning opfyldte kriterierne for primær cerebral vaskulitis. Debutalderen var 3-12 år. Pludseligt indsættende hemiparese sås hos fem børn. Desuden sås facialisparesse, ataksi, dysartri, bevidsthedstab og krampes. Blod- og spinalvæskeforandringer var beskedne. MR-angiografi viste kaliberveksling af karrene og stenose. Alle havde supratentorielle læsioner, og hos to sås læ-

sioner infratentorielt. Højdosispulsteroidbehandling havde god effekt. Hos to patienter med progredierende sygdom suppleredes med cyklofosamid-pulsterapi og azathioprin.

**KONKLUSION:** Primær vaskulitis i CNS er ofte akut indsættende med svære neurologiske symptomer og sequelae og kan have et fatalt forløb. Til trods herfor er prognosen god, idet der kan opnås recidivfri overlevelse hos 70%, såfremt immunsuppressiv behandling iværksættes tidligt.

Primær cerebral vaskulitis hos børn er en relativt nyligt erkendt inflammatorisk sygdom i hjernen og rygmarven. Første serie voksne patienter blev beskrevet af *Calabrese* i 1988 [1], hvorimod patientserier vedrørende børn med sygdommen først er beskrevet i dette årti [2, 3]. *Calabrese* har defineret primær cerebral vaskulitis som et klinisk forløb med nyligt erhvervede

### ORIGINALARTIKEL

Århus Universitets-hospital, Skejby, Børneafdelingen, og MR-centret, Billeddiagnostisk Afdeling



TABEL 1

Kliniske data for børn med primær cerebral vaskulitis.

	Patientnr.					
	1	2	3	4	5	6
Køn	Dreng	Dreng	Pige	Pige	Pige	Pige
Alder ved debut, år	11	4	3	6	11	12
Anden diagnose	Aktuel pneumoni	–	–	–	Cøliaki	–
Debutsymptomer	Febrilia, hovedpine, CSF-pleocytose førte til MR-skanning	Hemiparese, faldtendens, facialisparese	Ataksi, pareser, kramper, kognitive deficit	Hemiparese, ataksi, dysartri	Kraftnedsættelse, kraftig hovedpine, ekspresiv afasi, facialisparese, bevidsthedstab	Hemiparese
Symptomvarighed før diagnose	3 uger	9 måneder	12 år	1 år 5 måneder	2 dage	6 dage
Antal angreb	2 (begge under infektionssygdom)	> 15 (flere mellem SoluMedrol-behandling)	> 10	5-6	1	3
Behandling	Methylprednisolon i.v., prednisolon p.o. senere Imurel	Methylprednisolon i.v., revaskulariseringskirurgi på Great Ormond Street Hospital, London	Methylprednisolon i.v., cyklofosfamid i.v. × 13 (1½ år)	Prednisolon p.o., methylprednisolon i.v., azathioprin	Antikoagulationsbehandling	Prednisolon p.o., methylprednisolon i.v.
Forløb	Afsluttes som 16-årig, 2,5 år efter ophør med azathioprin, ingen sequelae	Stadig angreb trods methylprednisolon og trods operation	Habitualtilstand	Flere recidiver, afsluttes velbefindende 3 år efter sidste recidiv	Fortsat nedsat funktion af venstre hånd samt påvirket gang	Regression af parese

CSF = cerebrospinalvæske; MR = magnetisk resonans; i.v. = intravenøst administreret; p.o. = peroralt administreret.

fokale eller diffuse neurologiske udfald, med angiografisk eller biopsiverificeret CNS-vaskulitis og med fravær af systemiske symptomer og fund [4]. Det drejer sig om en inflammatorisk sygdom, der alene rammer centralnervesystemets kar, og hvor en primær systemisk årsag er udelukket. Findes en udløsende årsag, betegnes sygdommen sekundær cerebral vaskulitis som ved eksempelvis systemisk lupus erythematosus (SLE), sarkoidose, *moyamoya* og post-varicella-angiopati [5, 6].

Der foreligger ingen sikker incidensberegning, men opgørelserne fra det nordamerikanske pædiatriske vaskulitisnetværk har rapporteret om ca. 150 nye tilfælde hvert år svarende til ca. tre pr. million børn. Opmærksomheden omkring sygdommen som en klinisk enhed er stigende, og trods et svært klinisk sygdomsforløb er behandlingsresultaterne ved en tidlig immunmodulerende behandling ganske lovende. Vi har derfor ønsket at beskrive forløbet af de patienter med primær cerebral vaskulitis, der gennem de seneste år er blevet diagnosticeret på Børneafdelingen, Århus Universitetshospital, Skejby.

#### MATERIALE OG METODER

Der er foretaget en retrospektiv journalbaseret undersøgelse af patienter med primær cerebral vaskulitis,

der siden 1999 er blevet behandlet på Børneafdelingen, Århus Universitetshospital, Skejby. Søgningen af patienter er foretaget for børn med diagnosekoden *International Classification of Diseases (ICD) I67.7*, samt for børn med CNS-vaskulitisforandringer, der var beskrevet ved cerebral magnetisk resonans (MR)-skanning eller computertomografi (CT). Journaler og billeddiagnostik blev gennemgået og registreret med henblik på kliniske oplysninger og biokemiske fund. I alt ti børn blev diagnosticeret med cerebral vaskulitis. Heraf blev fire børn ekskluderet fra undersøgelsen: 1) En pige på 14 år med SLE. 2)

En pige på 14 år med kroniske brunpigmenterede vaskulitisforandringer på begge underekstremiteter. Patienten var antinukleærantistof (ANA)-positiv, titer 1: > 1.280. Dermatologisk tilsyn inklusive hudbiopsi gav ikke yderligere afklaring af diagnosen. 3) En dreng på ti år med rekurrent polykondritis. ANA-positiv, titer 1: > 1.280, 4) En pige på seks år, der var opereret for kompleks kongenit morbus cordis.

MR-skanninger blev foretaget på 1,5 Tesla MR-systemer (General Electric og Philips). Undersøgelserne inkluderede T1, T2, T2-flair og -diffusionsvægtede sekvenser samt MR-angiografi i form af tredimensionel *time of flight* (3D TOF).

## RESULTATER

Demografiske data fremgår af **Tabel 1**. Undersøgelsen inkluderede seks børn, to drenge og fire piger. Alle børnene var af dansk oprindelse (kaukasider). Deres alder ved debut var 3-12 år, median otte år. Varigheden fra symptomdebut til diagnose var fra seks dage til 12 år (median ni måneder).

### Symptomer

Pludseligt indsættende hemiparese hos et i øvrigt rask barn var det dominerende debutsymptom, som sås hos alle undtagen en. Heraf havde to børn faci-lisparese. Ledsagende kraftig hovedpine sås hos tre, ataksi hos en, dysartri hos to, bevidsthedstab og kramper hos to, samt kognitiv deficit hos tre. To havde kun et enkelt attack, mens resten havde flere at-takker (fra to til > 15). En patient fik konstateret bak-teriel pneumoni ved debuttidspunktet.

### Laboratorieanalyser

Biokemiske fund ved diagnosetidspunktet er vist i **Tabel 2**. Forhøjet C-reaktivt protein sås kun hos en enkelt patient, som samtidig fik konstateret en pneu-moni. Sænkingsreaktionen var imidlertid forhøjet hos tre, varierende mellem 26 og 90 mm/time. Mode-rat leukocytose sås hos to, resten havde normale værdier. Der var ingen trombocytose ( $245-439 \times 10^9/l$ ). Koagulationsparametre var normale.

Spinalvæskeundersøgelserne viste let forhøjede leukocytalt hos to børn med henholdsvis 8 og 18 cel-ler pr. mikroliter. Erytrocyttallet var inden for nor-malområdet. Proteinindholdet i spinalvæsken fandtes inden for normalområdet.

En patient havde forhøjet ANA med titer på 1:640, og en patient havde svagt positivt anti-cardio-lipinantistof. Antineutrofilocytantistof (ANCA), anti-dna og *anti extractable nuclear antigens* var negativ hos samtlige undersøgte patienter.

### Billeddiagnostik af cerebrum

Alle patienter havde supratentorielle læsioner (**Tabel 3**). Heraf havde to patienter desuden infratentorielle læsioner. To havde unifokale forandringer og fire multifokale forandringer, hvoraf en var unilateral og resten bilaterale. Ved MR-angiografi fandtes typisk kaliberveksling af karrene og stenose. Involvering af arteria cerebri media sås hos fem patienter, og af disse fandtes yderligere involvering af arteria carotis interna hos en.

Arteria cerebri anterior og posterior fandtes ikke involveret. En patient havde isolerede forandringer i arteria cerebri media med kaliberveksling og statio-nære substansstab i karrets forsyningsområde, men trombogen genese fandtes ikke.

**TABEL 2**

Blod- og spinalvæskeundersøgelse ved debut af primær cerebral vaskulitis.

	Reference og enhed	Patientnr.					
		1	2	3	4	5	6
Sænkingsreaktion	2-20	90	–	26	83	2	2
C-reaktivt protein	< 75 nanomol/l	2.388	< 29	49	< 48	< 29	< 48
Leukocytter	$4,4-10,5 \times 10^9/l$	14,74	8,08	7,7	15,4	5,98	9,3
Neutrofile	$2-7,1 \times 10^9/l$	12,31	3,35	2,8	13,3	3,22	7,91
Hæmoglobin	mmol/l	5,7	7,5	8,0	8,2	8,1	8,6
Trombocytter	$165-435 \times 10^9/l$	362	346	439	438	305	245
Spinalerytrocytter	$0-3 \times 10^6/l$	2	5	–	1	0	0
Spinalleukocytter	$0-3 \times 10^6/l$	8	2	–	18	0	1
Spinalprotein	0,1-0,51 g/l	0,45	0,15	–	0,33	0,2	0,2

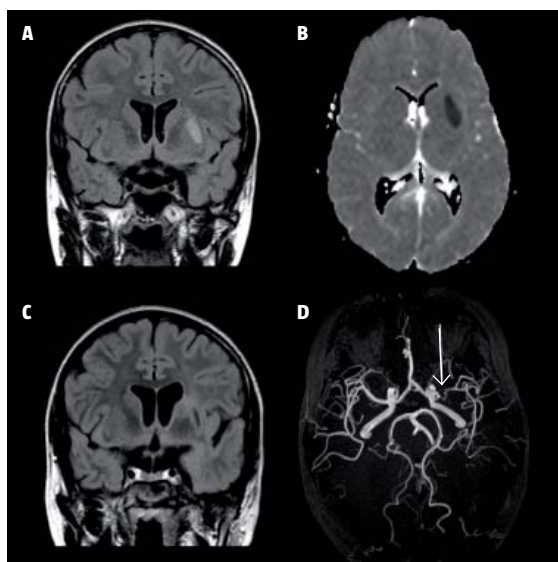
**TABEL 3**

Forandringer ved magnetisk resonans-skanning af børn med primær cerebral vaskulitis.

	Patientnr.					
	1	2	3	4	5	6
<i>Almindelige sekvenser</i>						
Supratentoriel	x	x	x	x	x	x
Infratentoriel			x	x		
Kortikal			x	x	x	
Basalganglion			x		x	x
Hvid substans	x	x	x	x	x	x
Unifokal					x	x
Multifokal	x	x	x	x		
Unilateral		x			x	x
Bilateral	x		x	x		
<i>Magnetisk resonans-angiografi</i>						
Arteria cerebri media	x	x		x	x	x
Arteria cerebri anterior						
Arteria cerebri posterior						
Arteria carotis interna						x
<i>Forløb</i>						
Progressivt		x	x	x		
Stationært	x				x	x

### Behandling

Behandling blev givet som højdosisglukokortikoid i form af methylprednisolon 30 mg/kg/dosis intrave-nøst i tre dage. Behandlingen blev givet med en må-neds interval i alt syv gange. På grund af attacker under behandlingsforløbet hos to patienter blev der suppleret med henholdsvis cyklofosamid intravenøst ( $750 \text{ mg/m}^2$ ) som månedlig pulsbehandling eller dag-lig azathioprin peroralt (2 mg/kg/dag). En patient fik recidiv efter endt pulssteroidterapi, hvorfor der sup-pleredes med azathioprin peroralt. Antitrombotisk be-handling blev givet som lavdosisacetylsalicylsyre.



Magnetisk resonans-skanning af cerebrum af patient nummer seks, hvor den akutte fase viser frisk iskæmisk forandring i venstre nucleus lentiformis på T2.

#### Forløb

Tre af patienterne havde et progressivt, fluktuerende forløb, og fire havde et stationært forløb. Pulssteroidbehandlingen havde en forholdsvis god og prompte effekt. Således svandt paresen uden sequelae hos tre. Hos to patienter fandtes fortsat hemiparese med nedsat funktion af henholdsvis venstre arm, venstre hånd og påvirket gang. En patient havde haft mange anfald med pareser og kramper over flere år, før behandlingen blev iværksat, og var forud for pulssteroidbehandlingen blevet psykomotorisk retarderet. Patientens kognitive funktioner bedredes ikke under behandlingen, men pareserne svandt. MR-forandringerne, der blev påvist i det akutte stadium, var ofte delvist reversible, imens forandringer i det subakutte og kroniske stadium var præget af substansstab og/eller gliosedannelse og dermed blivende (Tabel 3).

#### DISKUSSION

Symptomatologien for primær cerebral vaskulitis er meget varieret [6, 7]. Ligesom andre [3] fandt vi i vores materiale, at børnene havde motoriske udfald som parese (hyppigst), kramper, dysartri, ataksi, hovedpine, og kognitive forandringer. Ved vaskulitis i store og mellemstore arterier ses akutte fokale neurologiske udfald (hemipareser, hemisensoriske udfald og finmotoriske udfald) [3]. Vaskulitis i små arterier og arterioler optræder sjældnere og giver da ofte anledning til diffuse neurologiske udfald og kognitive dysfunktioner. Disse forløb ses oftest i forbindelse med progressiv sygdom [3]. Tre af vore patienter havde et progressivt forløb med talrige anfald af motoriske udfald. Hos to af disse fandtes ved cerebral

skanning multifokale, bilaterale læsioner både supra- og infratentorielt.

*Calabrese*, som var den første, der beskrev CNS-vaskulitis hos voksne, foreslog betegnelsen *primary angiitis of the CNS* [4]. Diagnosen hviler på det kliniske forløb af et nyligt opstået fokalt eller diffust neurologisk udfald med angiografisk eller bioptisk verificerede vaskulitisforandringer i hjernens kar uden tilstedeværelse af anden kendt sygdom, der kan medføre vaskulitis i CNS. Selvom der endnu ikke foreligger konsensus omkring diagnostiske kriterier for CNS-vaskulitis hos børn, er *Calabreses* definition anvendelig også for børn [7, 8]. Den primære læsion ved CNS-vaskulitis er lokaliseret i karvæggen i de cerebrale arterier eller arterioler. Infiltration med mononukleære leukocytter medfører fortykkelse af karvæggen og indsnævrer dermed det vaskulære lumen, hvilket reducerer eller ophæver flowet i karrets forsyningsområde. Aktivisering af endotelet ved den akutte inflammation øger risikoen for trombocytaggregation, som igen er med til at forværre den lokaliserede iskæmi. Inflammationen kan også brede sig til det perivaskulære hjernevæv, hvor der især ved vaskulitis i de små kar ses perivaskulær neuronal skade, demyelinisering og reaktiv gliose, hvilket kan medføre betydelige neurologiske udfald [3].

Incidensen af slagtilfælde hos børn er omkring 3-7:100.000 [9], og primær cerebral vaskulitis skønnes derfor at udgøre 5-10% af alle tilfælde med akut fokalt neurologisk påvirkning hos børn. Den diagnostiske tilgang bør afspejle dette forhold. En MR-skanning af hjernen er altid indiceret ved akut fokalt neurologisk påvirkning hos børn, og denne bør suppleres med MR-angiografi. I særlige tilfælde kan konventionel angiografi anvendes. CT bør udelukkende anvendes, hvis MR ikke er tilgængelig. CT-angiografi er et anvendeligt alternativ, men ikke som førstevalg. Fund af kalibervekslende kar vil kunne støtte diagnosen cerebral vaskulitis. Da det akutte anfald ved primær cerebral vaskulitis ikke umiddelbart kan skelnes fra andre årsager til slagtilfælde hos børn, skal der også foretages udredning for andre disponerende årsager såsom medfødte hjertesygdomme, kardiomyopati, endokarditis, hjerterytmier, koagulopati og visse metaboliske sygdomme. Endvidere bør der gennemføres ultralydsskanning af halskarrene for at udelukke traumer mod halsen. Desuden bør der foretages hæmatologisk status; infektionsparametre bør bestemmes, herunder C-reaktivt protein (CRP) og sænkingsreaktion samt antinukleært antistof (ANA), anti-neutrofilcyt cytoplasmatiske antistof (ANCA) og anticardiolipinantistof. Måling af laktat og pyruvat skal foretages ved ukarakteristisk fordeling af iskæmiområderne i hjernen, eller hvis der er familiær

forekomst af høretab, muskelsygdom eller f.eks. diabetes mellitus. Lumbal punktur er indiceret, hvis der er mistanke eller tegn i en infektiøs tilstand eller mistanke til andre inflammatoriske tilstande, herunder vaskulitis. Er der anamnesticke oplysninger om varicella-zoster-infektion inden for 12 måneder, skal der foretages polymerasekædereaktion (PCR)-undersøgelse for varicella-zoster-virus.

Ved CNS-vaskulitis i store og mellemstore kar er den prædiktive værdi af inflammationsmarkører meget lav [3], hvilket også afspejledes i vore resultater. Alle vore patienter, bortset fra en, som ved diagnose-tidspunktet også havde fået konstateret en pneumoni, havde normal CRP. Sænkingsreaktionen, som på diagnose-tidspunktet blev målt hos fem, var dog forhøjet hos tre patienter. Endvidere fandtes beskedne forandringer i spinalvæsken, idet leukocyttallet kun var forhøjet hos to patienter. *Benseler* fandt derimod, at inflammationsmarkørerne var påvirkede hos 90% af patienter med CNS-vaskulitis i de små kar [3]. Anticardiolipinantistoffer fandtes at være positive hos en af de seks patienter. Til sammenligning fandt *Benseler et al* anticardiolipinantistoffer (IgG) hos 44% i deres materiale. Antistofniveauet var dog lavt hos vores patient ligesom i *Benseler*'s materiale. Ingen af patienterne havde ANCA-antistoffer eller andre autoantistoffer, hvilket er i overensstemmelse med *Benseler*'s fund [3].

Ved MR-skanning ses en høj sensitivitet for detektion af inflammatoriske og iskæmiske CNS-forandringer, også sammenlignet med CT, men specificiteten er begrænset [10, 11]. I en sammenlignende undersøgelse af MR-angiografi (MRA) og konventionel angiografi hos 25 børn med primær CNS-vaskulitis [10] fandtes abnorm MRA hos 24 (96%), hvor 20 havde abnorme forandringer ved konventionel angiografi. Konventionel angiografi detekterede 54 stenoser, otte okklusioner og to aneurismer, hvorimod MRA detekterede 56 stenoser, fire okklusioner og to aneurismer i dette materiale. Undersøgelserne giver grundlag for at foreslå, at man ved abnorm MR-skanning og normal MRA foretager en konventionel angiografi som kontrol [10]. Endelig er cerebral biopsi en mulighed ved manglende angiografiske fund, hvis den kliniske mistanke om CNS-vaskulitis opretholdes. På grund af indgrebs invasive karakter foretages cerebral biopsi kun sjældent, og som regel da kun ved CNS-vaskulitis i de små kar ved læsioner i leptomeninges, cortex og den hvide substans. Det akutte attack ved primær cerebral vaskulitis kan ikke umiddelbart klinisk skelnes fra andre årsager til slagtilfælde hos børn. Derfor skal det altid overvejes, om der skal foretages udredning for andre disponerende årsager til slagtilfælde såsom medfødte hjertesygdomme, kar-

diomyopati, endokarditis, hjertearytmier, koagulopati og visse metaboliske sygdomme. Fund af kalibervekslende kar ved MRA vil støtte diagnosen cerebral vaskulitis.

Behandlingen af CNS-vaskulitis er kontroversiel, idet der endnu ikke findes evidensbaserede data på baggrund i kontrollerede forsøg. Ved progredierende cerebral vaskulitis anbefales månedlig pulsbehandling med intravenøs højdosiskortikosteroid (methylprednisolon 30 mg/kg i tre dage) kombineret med intravenøs cyklofosamid (750 mg/m<sup>2</sup>) i seks måneder, eventuelt efterfulgt af peroral azathioprin eller mykofenolat mofetil (CellCept) i 18 måneder [7]. Ved non-progressiv primær cerebral vaskulitis gives højdosispulssteroid i 3-6 måneder [7]. Vi har i vores materiale set ganske gode resultater alene med højdosismethylprednisolon, der blev givet månedligt over seks måneder, men suppleret med enten cyklofosamid eller azathioprin, såfremt der optrådte recidiv. Antikoagulation har været håndteret forskelligt enten i form trombocyt-aggregationshæmmere som acetylsalicylsyre eller kortvarig heparinisering efterfulgt af acetylsalicylsyrebehandling. Nogle har i lettere tilfælde nøjedes med antikoagulationsbehandlingen alene [3], hvilket var tilfældet for en af vore patienter.

Primær vaskulitis i CNS har ofte et dramatisk forløb med akut indsættende svære neurologiske symptomer og sequelae med evt. fatalt forløb. Til trods for dette er prognosen god, idet der kan opnås recidivfri overlevelse hos 70%, såfremt der tidligt indsættes immunsuppressiv behandling.

**KORRESPONDANCE:** Troels Herlin, Børneafdelingen, Århus Universitetshospital, Skejby, 8200 Århus N. E-mail: t.herlin@dadlnet.dk

**ANTAGET:** 11. august 2009

**FØRST PÅ NETTET:** 15. marts 2010

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

#### LITTERATUR

1. Calabrese LH, Mallek JA. Primary angiitis of the central nervous system. Report of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Med (Baltimore)* 1988;67:20-39.
2. Lanthier S, Lortie A, Michaud J et al. Isolated angiitis of the CNS in children. *Neurology* 2001;56:837-42.
3. Benseler SM, Silverman E, Aviv RI et al. Primary central nervous system vasculitis in children. *Arthritis Rheum* 2006;54:1291-7.
4. Calabrese LH, Furlan AJ, Gragg LA et al. Primary angiitis of the central nervous system: diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve Clin J Med* 1992;59:293-306.
5. Askalan R, Laughlin S, Mayank S et al. Chickenpox and stroke in childhood: a study of frequency and causation. *Stroke* 2001;32:1257-62.
6. Benseler SM. Central nervous system vasculitis in children. *Curr Rheumatol Rep* 2006;8:442-9.
7. Elbers J, Benseler SM. Central nervous system vasculitis in children. *Curr Opin Rheumatol* 2008;20:47-54.
8. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-41.
9. Lynch J, Hirtz D, de Veber G et al. Report of the national institute of neurological disorders and stroke workshop on perinatal and childhood stroke. *Pediatrics* 2002;109:116-23.
10. Aviv RI, Benseler SM, deVeber G et al. Angiography of primary central nervous system angiitis of childhood: Conventional angiography versus magnetic resonance angiography at presentation. *Am J Neuroradiol* 2007;28:9-15.
11. Wasserman BA et al. Reliability of normal findings on MR imaging for excluding the diagnosis of vasculitis of the central nervous system. *Am J Roentgenol* 2001;177:455-9.